Aus der medizinischen Universitäts-Poliklinik.
(Professor Dr. Eduard Müller.)

Über atypische Formen der progressiven Muskelatrophie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

der

Hohen medizinischen Fakultät der Universität Marburg

vorgelegt von

Hermann Schweckendiek
Arzt aus Marburg.

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

MARBURG
Buchdruckerei von Joh. Hamel
1912

Angenommen von der medizinischen Fakultät Marburg
am 15. März 1912.

Gedruckt mit Genehmigung der Fakultät.

Referenten: Herr Geh. Med. Rat Prof. Dr. Mannkopff,
Herr Professor Dr. Eduard Müller.

Meinem lieben Onkel August

in Dankbarkeit!

In Heft 6, Band XXVI der Zeitschrift für Augenheilkunde, hat W. Grüter aus der Universitäts-Augenklinik zu Marburg (Geh. Med. Rat Prof. Dr. Bach) über „eigenartige Augenmuskellähmungen bei einem atypischen Fall von progressiver Muskelatrophie“ berichtet. Der Patient suchte am 15. VI. 1911 die Augenklinik auf wegen Katarakt, die er sich durch einen Sturz von einer Leiter im August 1910 zugezogen haben wollte.

Die Allgemeinuntersuchung des Patienten K. erfolgte in der medizinischen Poliklinik (Professor E. Müller). Dort wurde eine atypische Form progressiver Muskelatrophie festgestellt.

Da der Fall auch abgesehen von dem Augenbefund besonderes Interesse verdient, wurde der Patient mehrere Monate später nochmals in die hiesige Augenklinik für einige Zeit aufgenommen und auf Veranlassung von Herrn Prof. Müller von mir genau untersucht und beobachtet. Die eingehende Beschreibung des merkwürdigen Falles soll Gegenstand dieser Inaugural-Dissertation sein. Der ausführlichen Schilderung der Krankengeschichte möchte ich einiges über atypische Verlaufsformen der progressiven Muskelatrophie vorausschicken.

Bekanntlich brachten die 80er Jahre des vergangenen Jahrhunderts (1882—84) erst Klärung und Ordnung in die mannigfachen Krankheitsformen, die mit einem progressiven Muskelschwund einhergehen. Das Verdienst dieser schärferen Sonderung gebührt Erb; er wies mit voller Bestimmtheit die Existenz zweier verschiedener Formen dieses Leidens nach. Er konnte nach gelungener Ausscheidung solcher Prozesse, wie Syringomyelie, Poliomyelitis- und Neuritisformen etc., die spinale Form — Amyotrophia spinalis progressiva — der primär myopathischen Form — Dystrophia muscularis progressiva — gegenüberstellen. Es gibt allerdings Fälle, die manchmal eine scharfe Trennung beider Krankheitsformen sowohl auf klinischem, als auch auf pathologisch-anatomischem Wege nicht ermöglichen. Solche Fälle sind jedoch Ausnahmen; sie ändern nichts an der Tatsache, daß die eben angeführten Hauptgruppen der Muskelatrophien verschiedenartige und scharf umschriebene Krankheitsformen darstellen.

Infolge der mannigfachen Ausnahmen von der klinischen Regel entstand eine Reihe von Untergruppen, sogenannter Typen, an denen die myopathische Form, also die Dystrophie, besonders reich ist. Gegenüber dieser fortschreitenden Spezialisierung eines im Grunde einheitlichen Krankheitsbildes bemerkt Jendrassik: „Es besteht kein Zweifel darüber, daß den Typen kaum mehr als ein historisches Interesse zukommt; sie entstanden, weil man im verschiedenen Symptomenbilde verschiedene Krankheiten wähnte.“ Schon Erb hatte eine ähnliche

Auffassung, wenn er von einem Notbehelf seiner Einteilung der Dystrophien sprach. Diese war die folgende:

I. Dystrophia muscularis progressiva infantum.

II. Dystrophia muscularis progr. juvenum et adultorum. No. I, die Dystrophie der Kinder umfaßt dabei folgende Untergruppen:

1. hypertrophische Form
   a) mit vorwiegender Lipomatose (Pseudohypertrophie),
   b) mit vorwiegender wahrer Hypertrophie.
2. atrophische Form
   a) mit primärer Gesichtsbeteiligung,
   b) ohne Gesichtsbeteiligung.

Aus dieser Einteilung ist ohne weiteres die Vielseitigkeit des Krankheitsbildes der Dystrophie ersichtlich, vor allem, wenn man in Betracht zieht, daß die Uebergänge zwischen den einzelnen Formen die typischen Fälle an Zahl zu überragen scheinen.

Am frühesten bekannt war die pseudohypertrophische Form. Sie tritt bei weitem am häufigsten auf; ihr folgte, von Erb zuerst wohl charakterisiert, die juvenile Form.

Die französischen Autoren Landouzy und Déjérine beschrieben eine Serie von Fällen, die nach ihrer Meinung eine völlig neue und besonders wichtige Form der Muskelatrophien darstellen sollte: Erb konnte indes nachweisen, daß es sich nur um eine Varietät der infantilen Atrophie handelte, die — wie er sie anfangs noch nicht beobachtet hatte — mit einer Beteiligung des Gesichts einherging. In seiner

umfangreichen, alle bis dahin veröffentlichten Fälle umfassenden Monographie — 1891 — über die Dystrophia muscularis progressiva widmete er den seltenen Varietäten besonderes Interesse. Im Vordergrund derselben standen gerade die verschiedenen Bilder mit Gesichtsbeteiligung. Seine Ansicht darüber faßte er dahin zusammen:

„Bald erscheint die Schwäche der Gesichtsmuskeln schon früh im Verlauf des Leidens, manchmal gleichzeitig mit den übrigen Anfangssymptomen, bald spät, nach vieljährigem Bestehen desselben. Hier ist die Affektion nur in Spuren zu finden, auf einzelne Muskeln oder Teile von Muskeln beschränkt und nur dem geübten und suchenden Auge erkennbar, dort erstreckt sie sich nur auf die eine Hälfte des Gesichts, die andere verschonend, und wieder in anderen Fällen breitet sie sich mehr oder weniger aus, bis zu dem fast vollständigen Ergriffensein der Gesichtsmuskeln, bis zur maskenartigen Unbeweglichkeit des Gesichts (facies myopathica). Atrophie der Muskeln oder selbst Hypertrophie derselben kann sich deutlich zeigen. — Aber immer und fast ausnahmslos sind es nur die mimischen Gesichtsmuskeln, welche dem Leiden erliegen; nur in ganz einzelnen Fällen hat man eine Beteiligung der Masseteren gesehen oder eine Affektion der Zunge oder gar eine Beteiligung der Augenmuskeln beobachtet. Niemals ist bis jetzt ein Auftreten des Symptomkomplexes der Bulbärparalyse gesehen worden."

Beim Studium der späteren Literatur mit ihrer zunehmend reichen Kasuistik finden wir, daß sich

die Ansicht von Landouzy und Déjérine, die „Myopathie“ mit Beteiligung des Gesichts sei sehr häufig, ja die wichtigste Form der Muskelatrophien, keineswegs bestätigt hat.

Die Fälle mit facies myopathica, die bis 1891 beobachtet waren, hat schon Erb in seiner Monographie zusammengestellt; es sind teils eigene, teils die anderer Autoren (wie Westphal, Oppenheim, v. Osler u. a.)

Es finden sich hier nur zweimal Notizen über die Beteiligung der Kaumuskeln (Beobachtung 16 und 68 bei dem sonst gewöhnlichen Bilde der Dystrophie mit Gesichtsbeteiligung: „Masseteren derb und etwas verdickt“, „Schwäche der Lippen und Mundmuskeln“.

Bei sonst völlig freiem Gesicht und allgemeiner Dystrophie Beobachtung 15: „Insufficienz der Augenmuskeln, Nystagmus, bes. beim Verschluß des Auges, Insufficienz der Mm. Thyreoarytaenoidei interni, Erschwerung der Zungenbewegungen.“

Weiter finden wir über Zungenbeteiligung in Beobachtung 66 — sonst typisch juvenile Form —: „Gesichtsbeteiligung sehr auffallend: linke Gesichtshälfte starr und ausdruckslos, viel umfangreicher als die rechte, besonders in der Oberkiefergegend . . . . linke Zungenhälfte weit voluminöser als die rechte. Sprache etwas unbeholfen und näselnd. — Die knöchernen Teile zeigen keine Differenz zwischen links und rechts.

In Beobachtung 72 ist „mangelhafter Augenschluß“ und „facies myopathica“ notiert.

In dem Fall der Beobachtung 73 ist das Fehlen der Patellar- bei erhaltenen Achillessehnenreflexen merkwürdig. Diese Erscheinung ist in neuerer Zeit öfters beobachtet worden. Es fand vor allem Kollarits, daß der Achillessehnenreflex bei der Dystrophie noch lange erhalten bleibt, während er bei anderen Nervenkrankheiten

viel früher und beständiger schwindet, als die übrigen Sehnenreflexe.

Ueber Beteiligung der Augenmuskeln erwähnt Erb noch einen anderen Fall, den er jedoch als zweifelhaft ansieht; er findet sich in einer gelegentlichen Notiz von Eisenlohr aufgezeichnet, der bei einem 12jährigen Mädchen mit infantiler Form eine früh entstandene linksseitige Abducensparese konstatierte.

1892, ein Jahr nach dem Erscheinen der Erbschen Monographie, veröffentlicht Wongtschowski eine einschlägige sehr interessante Krankengeschichte. Er fand alle Typen der Dystrophie in seinem Fall vereinigt. Hinsichtlich der Beteiligung der Gesichtsmuskeln hebt er dort hervor: „Geringe Insuffizienz der Abducentes und Interni — auf beiden Seiten gleich; Schwäche der Frontales und Corrugatores — beiderseits gleich, ebenso der Orbiculares oris, Buccinatores sowie der gesamten Mundmuskulatur, welche hypertrophisch erscheint. Das willkürliche Verziehen des Mundes gelingt fast gar nicht, das Lachen besser. Das Pfeifen fällt ihm nicht allzuschwer, ein Licht bläst er nur mit großer Mühe aus. Das Gesicht selbst macht einen maskenartigen, myopathischen Eindruck."

Die Möglichkeit einer Miterkrankung dieser Augenmuskeln bei reiner Dystrophie muß zugegeben werden, zumal in späteren Stadien alle möglichen quergestreiften Körpermuskeln ergriffen werden können.

Eine weitere Zusammenstellung gibt A. Müller 1902; er zitiert 15 Fälle, die meist Erkrankung der Gesichtsmuskulatur in der von Erb gezeichneten Form aufweisen.

Aus allen späteren Publikationen geht hervor, daß fast alle äußeren Gesichtsmuskeln besonders in späteren Stadien des Leidens betroffen werden können.

Nur vereinzelt sind Atrophien sowohl, wie Hyper- bezw. Pseudohypertrophien in den Kaumuskeln, und nur selten finden wir eine Lähmung der Zunge oder gar eine solche der äußeren Muskeln des Augapfels.

Von diesen außergewöhnlich seltenen Fällen mit Augenmuskelbeteiligung füge ich einen prägnanten von Jendrassik an, den er der Gruppe der angeborenen Dystrophie zugerechnet hat.

Es handelte sich um einen zur Zeit der Beobachtung acht Jahre alten Knaben, dessen Eltern nahe verwandt waren: Der Knabe war fast an sämtlichen Muskeln seines Körpers dystrophisch. Auffallend war die ausgesprochene Beteiligung des Gesichts, der Augenmuskeln — es bestand eine vollständige Ophthalmoplegia externa — der Zungen- und Kaumuskeln und zwar seit seiner Geburt.

Noch einige Worte über die gewöhnlichen Ausdrucksweisen der Dystrophie! Die einzelnen Typen unterscheiden sich fast nur durch das Lebensalter, in dem die Störungen eintreten, und durch Verschiedenheiten der primären und späteren Lokalisation der Muskelabmagerung.

Der erste Gesichtspunkt ergibt sich ohne weiteres aus der zu Anfang wiedergegebenen Einteilung Erbs in infantile und juvenile Typen. Was die Lokalisation anbetrifft, so sind folgende Regeln charakteristisch.

Bei der Pseudohypertrophie finden wir den Beginn in der Beckenmuskulatur, übergreifend auf

Rumpf und Oberschenkel. Bei der juvenilen Form erkranken zuerst gewisse Muskeln vom Schultergürtel zum Rumpf und zum Oberarm. Und schließlich finden wir einen Beginn in der Gesichtsmuskulatur bei der einfach atrophischen infantilen Form. Hat das Leiden ein gewisses Stadium erreicht, so können im weiteren Verlauf alle übrigen Muskeln des Körpers befallen werden, falls nicht durch eine interkurrente Krankheit (wie Lungentuberkulose) dem Leben des Patienten ein Ziel gesetzt wird.

Dennoch lassen sich Muskelgruppen unterscheiden, die der Atrophie lange trotzen. Nach Strümpell sind es folgende, „die bei allen Formen fast ausnahmslos intakt sind“:

a) Deltoidei, Supra- und Infraspinati, b) Vorderarmmuskeln und vor allem die kleinen Hand- und Fingermuskeln, c) Zungen- und Schlundmuskeln. Auch die Muskeln des Unterschenkels sollen lange verschont bleiben.

Die gelegentlichen Ausnahmen von dieser Regel sind von geringer Bedeutung. Von größerem Interesse jedoch ist die Mitbeteiligung der distalen Extremitätenmuskeln, besonders das Ergriffensein der kleinen Hand- und Fingermuskeln, sowie die Beteiligung der Zungen- und Schlundmuskeln. Handelt es sich doch gerade um solche Muskeln, deren Verhalten eine fast ausschlaggebende Rolle bei der Abgrenzung der Dystrophie von der spinalen Muskelatrophie und der gleichartigen progressiven Bulbärparalyse zukommt. Die Möglichkeit einer Verwechselung mit der spinalen Form droht umsomehr, wenn die distalen

Extremitätenmuskeln bei der Dystrophie zuerst erkranken.

Ueber die Zungenmuskeln habe ich schon einiges erwähnt. Gewöhnlich ist die Zunge vergrößert. Ihre Volumzunahme war einige Male so hochgradig, daß sie dem Patienten etwas zum Munde heraushing. Ueber solche Zungenvergrößerung bei der Dystrophie wird von Hötte, Keferstein, Doctor und einer Reihe anderer Autoren berichtet. Die Funktion der Zunge war in diesen Fällen ungestört; es handelte sich angeblich um echte Hypertrophien.

Die Hypertrophie ist wohl häufig ein Vorstadium der Atrophie. Dieser Uebergang würde sich aber in den erwähnten Fällen jedoch kaum nachweisen lassen. Bei Sektionen hat man gelegentlich Fettentwicklung und lipomatöse Entartung gefunden. Bei Lorenz heißt es in einem Obduktionsprotokoll: „die Zungenmuskulatur graurötlich, teils gelblich, von ziemlich reichlichen Fettläppchen durchsetzt . . . . Zwerchfell: . . . in der Mitte und in der Umgebung von Gruppen atrophischer Fasern ist regelmäßig Vermehrung des Bindegewebes und Zellwucherung zu sehen, welch letztere stellenweise wie ein entzündlicher Herd erscheint; auch in der Zunge werden solche Herde beobachtet!“

Hier sei noch die interessante Komplikation mit Bulbärstörung in dem Falle von Hoffmann angeführt: von zwei Zwillingsbrüdern hatte der eine Facialismuskelatrophie mit den gewöhnlichen Veränderungen an Rumpf- und Extremitätenmuskeln, zugleich Zungenatrophie und Gaumensegelentartung;

der andere den gewöhnlichen Befund nebst Kaumuskellähmung (zitiert nach With). Auch Pick beobachtete ähnliches: Hier ließen der „späte Beginn des Leidens, die starke Beteiligung der kleinen Handmuskeln, Auftreten von bulbärparalytischen Symptomen eine spinale Form vermuten“ und doch verlief der Fall ohne fibrilläre Zuckungen und ohne Entartungsreaktion; die Sektion ergab keine Rückenmarksveränderungen (zitiert nach With).

Atrophien der distalen Extremitätenmuskeln fanden sich in den Fällen von Westphal, Doctor, Bregmann, Marquardt u. a. In dem sonst als Pseudohypertrophie gedeuteten Falle Doctors ist notiert:

„Die Daumenballenmuskulatur ist in geringem Maße atrophisch, links mehr als rechts. Die Mm. interossei sind verschont. Der Daumen kann ab- und adduciert werden, aber mit geringer Kraft.

Die Streckung und Beugung der Hand erfolgt ebenfalls beiderseits mit geringer Kraft, sodaß Widerstand nicht überwunden werden kann. Die Pronation der Hand und des Vorderarms ist etwas kräftiger, als die Supination. Der Händedruck ist ebenfalls fühlbar. Die dynamometrische Messung nach Ullmann ergibt noch nicht 5 Kilo.

Der M. supinator longus ist ziemlich atrophisch, in geringem Grad auch die übrige Vorderarmmuskulatur.“

In dem Fall von Bregmann „gesellte sich zu einer typischen Dystrophie im Gesicht und den Extremitäten eine „degenerative Atrophie“ in den

beiderseitigen Daumenballen und im Interosseusgebiet.

Die Erscheinung, daß die Muskeln der Hände und der Vorderarme, überhaupt der distalen Extremitätenmuskeln neben den dystrophischen Symptomen auch hypertrophieren und lipomatös sein können, macht es vielleicht wahrscheinlich, daß wir es in den oben erwähnten Fällen mit „Dystrophie", nicht mit spinaler oder neuritischer Atrophie eben auch in den kleinen Hand-, bezw. Daumen- und Vorderarmmuskeln zu tun haben. Hier ist zunächst ein Fall von Hötte, bei dem folgendes notiert ist: „Die Handmuskulatur zeigt eine ungewöhnlich starke Hypertrophie. Thenar sowohl als auch Hypothenar zeigen eine außerordentliche Entwicklung. Auch die Interossei primi sind — besonders aber an der linken Hand — sehr voluminös. Eine Messung der Muskulatur des Thenar ergab — gemessen an der Furche des Daumenballens an der Volarseite bis zum 2. Metacarpus der Dorsalseite — links 12 cm, rechts 11 cm. Da die Funktion und Kraft der Muskeln in keiner Weise gestört sind, so handelt es sich also höchst wahrscheinlich um eine wahre Hypertrophie." Das Vorkommen solcher Hypertrophien neben Atrophie und Pseudohypertrophie gilt aber als charakteristisch für die Dystrophie.

Es würde zu weit führen, wenn ich noch alle Fälle mit außergewöhnlicher Lokalisation der Muskelatrophie besprechen wollte. Erwähnen will ich nur noch den höchst auffälligen Beginn in den äußeren Augenmuskeln.

Diese Beispiele mögen genügen, um die Viel-

gestaltigkeit der einzelnen Krankheitsformen bei der Dystrophie darzutun.

Eine höchst seltene, aber gut charakterisierte Verlaufsform der Dystrophie stellt der von uns beobachtete Fall dar. Die Krankengeschichte ist folgende.

Christian K., 36 Jahre alt, Tagelöhner aus F. Der Vater des Patienten starb ohne besondere vorangehende Erkrankung plötzlich im Alter von 69 Jahren. Die 72jährige Mutter, sowie die sechs Geschwister unseres Kranken sind gesund. Von diesen Geschwistern sind drei verheiratet; sie haben alle gesunde Kinder. Blutsverwandtschaft der Eltern ist nicht nachzuweisen.

Irgendwelche schwere chronische Leiden, insbesondere nervöse oder psychische Erkrankungen sind in der Familie nicht bekannt. Auch aus der weiteren Verwandtschaft können Anhaltspunkte für ein hereditäres Leiden nicht erhoben werden. Zwei Onkel des Patienten, die im mittleren Mannesalter stehen, sind gleichfalls völlig gesund; sie lassen jedoch noch deutlich die Zeichen alter Rachitis erkennen.

Der Patient selbst will früher niemals krank gewesen sein; er leugnet vor allem Kinderkrankheiten, Potus und jegliche genitale Infektion. Er raucht höchst selten und auch dann nur sehr mäßig. Er weiß sich indes noch gut zu erinnern, daß er schon in der Schulzeit an behinderter Nasenatmung gelitten und kein

gutes Gehör gehabt hat. Die Geruchsempfindung war in keiner Weise gestört.

Sein jetziges Leiden soll vor mehr als 10 Jahren, wahrscheinlich aber schon wesentlich früher (vgl. Gutachten vom 21. Mai 1901), aufgetreten sein, ganz von selbst, ohne bekannte Ursache. Es fiel ihm auf, daß die Kräfte anfingen in beiden Armen nachzulassen, sodaß er allmählich immer unfähiger wurde, seine Arbeiten zu verrichten. Besondere Schwierigkeiten stellten sich beim Tragen von Lasten ein; er konnte sie nicht recht mehr halten.

Eine ärztliche Behandlung mit Elektrizität blieb erfolglos. Das ärztliche Gutachten erklärte ihn im Jahre 1901 für ungeheilt und bewirkte die Gewährung einer Invalidenrente wegen Muskelschwund an den Armen, hochgradiger Schwerhörigkeit und Idiotie.

Während er anfangs für primitive Arbeit noch eine gewisse Gebrauchsfähigkeit der Arme besaß, schwand die Kraft von Jahr zu Jahr immer mehr. Er glaubte häufig Zuckungen in den Armen zu spüren, denen dann der Kräfteverfall folgte. Die Vorderarme magerten langsam ab; die Fingerfertigkeit schwand, sodaß das Ankleiden, besonders das Zuknöpfen seiner Kleider recht schwierig war. Das Schreiben wurde allmählich unmöglich.

Leider weiß der Patient über den Beginn der Abmagerung, ob zuerst in den Händen oder im Vorderarm, nichts Näheres anzugeben. Von den gleichzeitig befallenen Armen soll der rechte früh-

zeitiger und stärker betroffen worden sein. Das Gefühl war dabei an der rechten Hand angeblich etwas herabgesetzt (?). Sonst hatte er keinerlei Beschwerden, auch keine Klagen über Kopfschmerzen. Der Schlaf war stets ungestört, der Appetit gut. Die Darmtätigkeit war eine geregelte. Auch Blasenstörungen fehlten.

Nach und nach wurden angeblich auch die Beine ergriffen. Langes Gehen fiel ihm schwer; er klagte dann über Schmerzen in den Beinen; dabei stellte sich gleichzeitig ein ausgesprochenes Müdigkeitsgefühl ein.

Am 31. August 1910 fiel Patient aus zwei Meter Höhe von einer Leiter herab. Er will sich dabei die Nase, das linke Auge und die rechte Kniescheibe verletzt haben. Die Heilung erfolgte im K.bacher Krankenhaus nach 14 Tagen. Es sollen jedoch bis heute Schmerzen im rechten Knie zurückgeblieben sein.

Das schon in der Schulzeit herabgesetzte Gehör — es gestaltet die Aufnahme einer eingehenden Krankengeschichte sehr schwierig — soll seit diesem Unfall noch mehr nachgelassen haben. Auch der Verlust des Sehvermögens soll zu dem Unfall in Beziehung stehen. Die Magerkeit seines Gesichts bestand angeblich von jeher; in letzter Zeit soll es indessen noch stärker abgemagert sein. Schluckstörungen bestanden nie. Das Kauen geht langsam und scheinbar beschwerlich. Die Sprache ist ebenfalls schon längere Zeit schlecht und undeutlich. Dieser Zustand hat mehr und mehr zugenommen.

Von großem Wert sind die früheren Gutachten, aus denen folgendes hervorzuheben ist.

1. Gutachten vom 21. Mai 1901:

Seit 6 bis 7 Jahren Schwund der Kräfte in den Armen. Objektiver Befund: Magere Arme, auffallend geringe Muskelentwickelung, namentlich rechts. Rohe Kraft beiderseits deutlich herabgesetzt, in der rechten Hand fast verschwunden. Elektrische Erregbarkeit sehr vermindert. Außerdem hochgradige Schwerhörigkeit und mangelnde geistige Entwickelung (Idiotie). Die Erwerbsbeschränkung beträgt mindestens 90%, voraussichtlich noch zunehmend.

2. Gutachten vom 1. August 1902:

Objektiver Befund: K. ist sehr schwerhörig, macht äußerst stupiden Eindruck. Stärkster Umfang der Muskulatur der Oberarme (in rechtwinkliger Beugung um die Mitte) beiderseits 25,5 cm. Stärkster Umfang des Vorderarms rechts: 21,5, links: 22,5 cm. Sehr starker Schwund der Beugemuskulatur an den Unterarmen, ebenso der Muskulatur des Daumen- und Kleinfingerballens (rechts mehr als links). Unfähigkeit die Hände zu schließen, sodaß Patient einen Gegenstand nicht mehr fassen kann. Selbst auf starken faradischen Strom ziehen sich diese Muskeln nur äußerst schwach zusammen. Eine Besserung gegen früher ist nicht nachzuweisen. Das Leiden beruht wahrscheinlich auf centraler Ursache.

3. Gutachten vom 24. November 1904:

Es findet sich neben Schwerhörigkeit und mangelhafter geistiger Entwicklung eine gewisse Zunahme

der Muskelabmagerung an den Armen. Stärkster Umfang der Oberarme bei rechtwinkliger Beugung im Ellenbogengelenk beiderseits nur noch 24,5 cm. Stärkster Umfang der Vorderarme rechts 20,5, links 21 cm. Die kleinen Muskeln der Hand sehr stark geschwunden. Die Angabe, daß der Patient beim Viehfüttern den Futterkorb mit den Vorderarmen statt mit den Händen halten muß, findet durch eine Art Schwielenbildung, welche sich an den Beugeflächen der Vorderarme vorfindet, ihre Bestätigung. Demnach hat sich die Erwerbsfähigkeit nicht gehoben, sondern eher noch vermindert.

Status:

Es handelt sich um einen 36 Jahre alten, 1,66 m großen Mann. Halb bekleidet beträgt sein Gewicht 113 Pfund. Seine Körpertemperatur ist normal.

Es fällt auf den ersten Blick eine erhebliche Abmagerung des ganzen Körpers auf. Sie ist bedingt durch einen starken Schwund des Fettpolsters und der Muskulatur. Die Atrophie der Muskulatur ist am deutlichsten an Gesicht, Hals, Vorderarmen und Händen.

In geistiger Hinsicht macht der Patient, auch im Hinblick auf seinen Gesichtsausdruck einen minderwertigen, fast imbecillen Eindruck. Bei längerer Beobachtung stellt sich jedoch heraus, daß ein gröberer intellektueller Schwächezustand, sowie sonstige gröbere geistige Anomalien nicht vorliegen, daß vielmehr der Eindruck geistiger Minderwertigkeit durch den stumpfen

Gesichtsausdruck und die hochgradige Herabsetzung des Gehörvermögens hervorgerufen wird. Der Patient ist über sich und seine Umgebung sowie über seine Krankengeschichte gut orientiert und besitzt auch für die Vorgänge der jüngsten Vergangenheit eine ganz gute Erinnerung.

K o p f (vgl. Abbildung 1):

Abbildung 1.

Der Hirnschädel ist symmetrisch. Der Schädelumfang etwas klein: Circumferenz von Glabella bis Protuberantia occip. ext. 53,5 cm. Das Haar ist

stark gelichtet, besonders an den Schläfen (Diplomatenecken!). Die Kopfhaut weist keinerlei Narben auf. Die linea nuchae sup. ist auffallend stark vorspringend, ebenfalls die Schläfennaht, namentlich im hinteren Abschnitt.

Abbildung 2.

Das Gesicht (vgl. Abbildung 1 und 2) ist durch die Abmagerung sehr schmal und merkwürdig mager geworden. Der Ausdruck ist

blöde und stumpf, maskenartig starr (facies myopathica). Die Schläfengruben sind stark eingesunken. Die Stirn ist vollkommen glatt; beim Versuch einer willkürlichen Innervation des Stirnfrontalis entstehen nur in der Mitte einige kurze Querfalten; eine normale Faltung der Stirn ist ganz unmöglich.

Die Augen liegen infolge des Mangels eines orbitalen Fettpolsters tief in den Höhlen. „Beiderseits besteht bei geradeaus gerichtetem Blick eine mäßig starke Ptosis; eine geringe Hebung der Lider kann ohne Innervation des Stirnfrontalis noch ausgeführt werden. Die Unterlider liegen schlaff dem Augapfel an und es ist dauernd eine breite sklerale Zone unterhalb des Hornhautrandes sichtbar. Beim starken Lidverschluß bleibt die Lidspalte links 3 mm, rechts 4 mm offen.“ (Vergl. Grüter.)

Die Nase ist spitz; sie weicht eine Spur nach links ab. Auf dem Nasenrücken befindet sich eine weißliche bezw. bläulichweiße Narbe, die angeblich empfindlich, aber mit der Unterlage kaum verwachsen ist. Sie endigt etwa 1 cm oberhalb der Nasenspitze.

Die Wangenpartien sind beiderseits hohl, namentlich in der Gegend der Nasolabialfalte, die ganz fehlt und grubig vertieft ist; dadurch springen die Jochbogen auffallend stark vor. Der Mund ist dauernd leicht geöffnet. Der Orbicularis oris ist wie der Schließmuskel des Auges ausgesprochen atrophisch. Die Beweglichkeit der schmalen Lippen ist so verringert, daß sie nur spärlich nach seitwärts bewegt werden können. Der Unterkiefer ragt weit nach

vorn ähnlich wie bei Akromegalie. Durch die Schwäche des Orbicularis oris und das Vorspringen des Unterkiefers ist ein Herabhängen der Mundwinkel bedingt, das dem Patienten neben dem müden Ausdruck der Augen gleichzeitig einen etwas traurigen Gesichtsausdruck verleiht.

Spontane mimische Ausdruckbewegungen erfolgen selten und undeutlich. Will der Patient lachen, so scheinen fast die spärlichen Kontraktionen der Gesichtsmuskulatur ausgiebiger zu sein, als bei willkürlicher Innervation; sie sind rechts noch etwas stärker als links.

Augenbefund (vergl. Grüter):

Am rechten Auge findet sich, abgesehen von einem ausgesprochenen Arcus senilis, nichts Abnormes. Die Sehschärfe beträgt 6/6 (— 1,0 sph.). Auf dem linken Auge ist gleichfalls ein ausgesprochener Arcus senilis vorhanden. Die Linse ist vollkommen kataraktös, sodaß weiterer Einblick ins Auge nicht mögist. Visus: Lichtschein mit unsicherer Projektion.

Pupillenreaktion beiderseits prompt, sowohl direkt als indirekt, als auch bei Konvergenz.

Pupillenmaße:	Rechts	Links
Bei monokularer schwacher Belichtung	5,5	5,5
Bei binokularer starker Belichtung	3,5	3,5
Bei monokularer starker Belichtung	3,75	4,0
Bei Konvergenz	2,5	2,5

Auf sensible und psychische Reize prompte Pupillenerweiterung.

Motilität der Augen. Links: Strabismus diver-
ens concomitans (Schielwinkel 26°). Das linke Auge
leibt nicht nur bei Adduktion, sondern auch bei der
bduktion deutlich zurück.

Rechts: Es besteht ebenfalls eine Schwäche der
dduktion. Bei extremer Blickrichtung nach außen
eht man die temporale Sklera noch in etwa 3 mm
reite; bei extremer Blickwendung nach innen er-
eicht der nasale Hornhautrand noch nicht die
ertikale, die die beiden Tränenpunkte verbindet.
eiderseits beim Blick nach oben und unten keine
ewegungseinschränkung zu erkennen.

Reflektorischer Lidschluß bei Berührung der
ornea sehr schlecht (Folge der Orbikularisschwäche).
ensibilität der Cornea intakt.

Ohrenbefund:

Die Ohrmuschel steht rechts wie links mäßig
; die Gehörgänge sind beiderseits frei. Die in-
kten Trommelfelle sind leicht getrübt und der Licht-
eflex fehlt. Dabei sonst völlig reaktionslos und ohne
röbere Residuen früherer Entzündungen.

Die Hörprüfung ergibt Taubheit auf dem
nken Ohre. Rechts wird laute Unterhaltungs-
prache am Ohr verstanden.

Die Stimmgabelprüfung ergibt hoch-
adige Herabsetzung des Hörvermögens für hohe
nd tiefe Töne; sie werden nur rechts auf Metall-
fschlag der Stimmgabel gehört.

Auch die Knochenleitung ist auf dem rechten
hre außerordentlich verkürzt; links fast aufgehoben.

Nase:

Außer einer erheblichen wahrscheinlich traumatischen Skoliose der Nasenscheidewand nach rechts finden sich keine nennenswerten Veränderungen im Naseninnern. Die Ausführungsgänge der Nebenhöhlen sind völlig frei von Sekretstraßen. Das Geruchsvermögen ist normal.

Mund und Rachen:

Das Pfeifen und Mundspitzen ist noch möglich, aber erschwert. Die Prognathie des Unterkiefers ist beim Versuch, die Zähne zu zeigen besonders deutlich. Ungemein hoch und schmal ist der Gaumen. Die beiden mittleren und oberen Schneidezähne springen vor; die Vorderzähne des Unterkiefers sind nach innen gerichtet und schieben sich zum Teil übereinander. Außer der Folge mangelhafter Zahnpflege finden sich an den Zähnen sonst keine Abnormitäten.

Das Oeffnen des Mundes geht gut; jedoch hat der atrophische M. orbicularioris seine Elastizität eingebüßt. Die Rigidität des Mundschließmuskels macht ein maximales Oeffnen des Mundes wie beim Gesunden unmöglich. Die Abbildung 2 zeigt den Patienten beim Versuch, den Mund maximal zu öffnen. Das Kauen ist angeblich ungestört; doch erfolgen die Kaubewegungen nicht so kräftig wie beim Gesunden.

Die Zunge kann gut vorgestreckt werden, sie weicht weder nach einer Seite ab, noch sind Zitterbewegungen festzustellen. Bei ruhiger Lage im geöffneten Munde zeigt sich, daß ihr Volumen entschieden ziemlich abgenommen hat. Das Fehlen

ines normalen Tonus der Zungenmuskulatur und ie Atrophie zeigen sich durch eine beträchtliche altung der Zungenschleimhaut; in der Medianlinie findet sich eine außerordentlich tiefe und u beiden Seiten eine mäßige Längsfurche. Am veichen Gaumen sind keine Besonderheiten festzutellen. Der Rachenreflex ist vorhanden. Der Nasenachenraum, der Rachen und der Kehlkopfeingang efinden sich im Zustand eines mäßigen chronischen Katarrhs. Sonst sind die oberen Luftwege frei. Der Geschmack ist gut. Das Schlucken ist ungestört; ie Sprache erinnert an „den Klos im Munde", ie ist abgesehen von einem geringen nasalen Beilang sonst nicht beeinträchtigt.

Die Innervation im Trigeminusgebiet ist ohne törung.

Hals:

Alle Kopfbewegungen sind vollkommen frei. Die Mm. Sternocleidomastoidei sind beiderseits ebenso wie ie Scaleni, namentlich links entschieden abgemagert. An den Nackenmuskeln sind keine gröberen Atrohien aufzufinden.

Die Schilddrüse scheint deutlich durch die sie edeckenden dünnen Weichteile hindurch. Wenn ielleicht auch etwas klein, so läßt sich von einer Atrophie doch wohl kaum sprechen.

Arme:

Beim Ausstrecken der Arme stehen die Schulterlätter etwas ab. Die Schultermuskulatur erweist ich beiderseits, insbesondere die der Mm. Deltoidei, echt kräftig. Weniger stark sind die Mm. Pectorales.

Die Oberarmmuskeln scheinen namentlich links etwas schwächlich entwickelt. Auch bei der Funktionsprüfung zeigt sich, daß die grobe Kraft im M. Triceps sowohl wie im M. Biceps beiderseits entschieden schwächer ist als normaler Weise, namentlich rechts.

Die Vorderarme und Hände sind ungemein mager und kühl, namentlich die Fingerspitzen. Die Handrücken und die unteren Dorsalflächen der Vorderarme sind leicht marmoriert. An der Beugeseite der Unterarme ist auch palpatorisch kaum mehr Muskulatur nachzuweisen. Man fühlt unter der Haut nur ein derbes, sehniges Gewebe. Für die Betastung scheint die Muskulatur an der Streckseite etwas besser erhalten zu sein. Eine Supinatoranspannung fehlt beiderseits. Die Linien der Hohlhand sind nur wenig ausgeprägt. Daumen- und Kleinfingerballen sind stark atrophisch, der letztere etwas weniger als der erstere. (Vgl. Abbildung 3.)

An den Fingern, namentlich von den mittleren Phalangen ab, ist die Haut auffallend straff und verdickt. Es gelingt hier nicht, kleine Falten abzuheben. Trophische Veränderungen an den Nägeln sind nicht nachweisbar. Von Händedruck kann links noch weniger als rechts die Rede sein. Dabei erkennt man eine Neigung zur gleichzeitigen Dorsalflexion im Handgelenk (nicht unterdrückbare Mitbewegung, Andeutung von Strümpell'schem Radialisphänomen). Eine Faust kann nicht geschlossen werden. Der Patient vermag die Finger zwar in den Grundphalangen zu beugen, aber nur ungenügend in der

Abbildung 3.

Die Abbildung 3 zeigt in der Mitte die Unterarme des
Patienten K. (b und c). Rechts und links befindet sich das
entsprechende Bild vom Unterarme eines gesunden Individuums
(a und d).

mittleren Phalanx und so gut wie garnicht in der Endphalanx. Besser als die Beugung im Grundgelenk funktioniert die Streckung. Das gleiche gilt für die Dorsalflexion des Handgelenks; sie ist sogar gegen leichten Widerstand möglich. Die Pronation und Supination des Armes geschieht mit sehr geringer Kraft und ist nur wenig ausgiebig.

Auf der Dorsalfläche der Hand zwischen Metacarpalknochen des Daumens und demjenigen des Zeigefingers zeigt sich eine deutliche durch Muskelatrophie entstandene Grube. (M. interosseus dors. I, vgl. Abb. 3c.) Von den Daumenbewegungen ist einzig und allein nur noch eine mäßige Streckung möglich. Beugung, Ab- und Adduktion ist so gut wie ausgeschlossen.

Die Sehnen- und Periostreflexe sind an den Vorderarmen nicht auszulösen.

Maße der oberen Extremitäten:

	Rechts	Links
Mitte des Oberarmes	22	20
Unterarm stärkster Umfang oben	21	21
„ „ „ mitten	16	16
„ „ „ unten	15	15

Brust und Bauch:

Der Uebergang von Hals zur Brust läßt die normale Konfiguration vermissen. Dieser Zustand ist bedingt durch den Schwund des Fettpolsters und durch einen gewissen Schwund der darunter liegenden Muskulatur. Im übrigen sind an der Muskulatur des Stammes keine groben Atrophien zu finden. Das

Rumpfbeugen ist nach allen Seiten gut ausführbar. Eine Lordose besteht nicht.

An den inneren Organen findet sich nichts Besonderes. Auch das von Lunge ziemlich überlagerte Herz zeigt im Orthodiagramm ganz normale Verhältnisse. Die Funktion der Bauchdecken ist eine leidlich gute. Das Aufsitzen aus horizontaler Lage ist allerdings ohne Unterstützung nur schwer möglich. Scheinbar hauptsächlich durch eine Schwäche des Ileopsoas bedingt. Diese ist rechts stärker ausgeprägt als links.

Am Urogenitalapparat ist alles in Ordnung; es bestehen keinerlei Hypoplasien. Der Urin ist frei von pathologischen Bestandteilen.

Die Bauchdeckenreflexe sind sehr lebhaft, die Cremasterreflexe hingegen ziemlich schwach.

Untere Extremitäten:

Abgesehen von der starken Schwäche des rechten Ileopsos findet sich an den Beinen eine schon für das Auge und die Betastung deutlich ausgesprochene Atrophie des rechtsseitigen Quadriceps. Die Dorsal- und Plantarflexion im Fußgelenk sind rechts entschieden etwas schwächer als links. Man hat überhaupt den Eindruck, als ob das rechte Bein stärker befallen sei als das linke; dies scheint auch der sonst sichere, aber etwas stampfende Gang darzutun, insofern als die Bewegungen mit dem linken Beine mit größerer Leichtigkeit ausgeführt werden. Sonstige gröbere Atrophien und Muskellähmungen im Bereiche der unteren Extremitäten fehlen. Es bestehen weder

ataktische Störungen noch ein positives Romberg-sches Phaenomen.

Der rechte Patellarsehnen- und Achillessehnenreflex waren kaum auszulösen. Links ist der Patellarsehnenreflex deutlich, der Achillessehnenreflex schwach vorhanden.

Das Babinski'sche Zehenphaenomen fehlt. Das Bestreichen der linken Fußsohle löst eine merkwürdig lebhafte Reflexbewegung des linken Beines aus.

Umfang des Oberschenkels:

	Rechts	Links
7 cm oberhalb des Knies	45	50 cm

Umfang über der größten Circumferenz der Wade: Beiderseits 31 cm.

Fibrilläre Zuckungen sind weder an den atrophischen noch an den erhaltenen Muskeln des Körpers sichtbar, weder im Gesicht, noch an Armen und Beinen.

Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln ist nicht gesteigert, herabgesetzt an den atrophischen. Eine Druckschmerzhaftigkeit der Muskulatur, sowie der größeren Nervenstämme besteht nirgends.

Sensibilität.

Primäre und gröbere Störungen der bewußten Empfindungen fehlen überall, auch an den distalen Extremitäten.

Elektrische Untersuchung.

Trotz häufig wiederholter Prüfungen konnte an der Körpermuskulatur, auch nicht im Bereich der schwer atrophischen Muskelpartien, Zeichen einer

qualitativen Veränderung der elektrischen Erregbarkeit festgestellt werden.

Die quantitative Prüfung zeigte jedoch eine hochgradige Herabsetzung für direkte und indirekte galvanische und faradische Erregbarkeit in dem Gebiete der atrophischen Muskeln, vor allem an den Fingern.

Keinerlei sonstige Krankheitserscheinungen; es fehlen vor allem jegliche erkennbaren trophischen, vasomotorischen und sekretorischen Störungen.

Die Wassermann'sche Reaktion war negativ.

Fassen wir das Wesentliche aus der Krankengeschichte zusammen, so ergibt sich folgendes: Es handelt sich um einen jetzt 37 Jahre alten, früher im wesentlichen gesunden, aber von jeher schwerhörigen Mann, in dessen Familie niemals ähnliche Erkrankungen vorgekommen sind. Ohne erkennbare äußere Krankheitsursache stellte sich bei dem Kranken, der schon von vornherein ein im Verhältnis zum Körperbau und sonstiger Muskelentwicklung auffallend mageres Gesicht hatte, vor langen Jahren, wahrscheinlich schon bald nach der Pubertät, ein langsam zunehmender Muskelschwund ein, der sich zuerst und besonders hochgradig an den Vorderarmen und Händen geltend machte. Schon vor mehr als zehn Jahren war das Leiden derart fortgeschritten, daß der Kranke Invalidenrente erhielt. Zu dieser fortschreitenden Volumabnahme und Schwäche der Vorderarm- und Handmuskulatur trat im Laufe der Zeit neben Augen-

muskelstörungen und schlechter, undeutlicher Sprache eine weitere Atrophie der schon von vornherein mageren Gesichtsmuskulatur ein. Nach und nach wurden auch noch andere Muskelgruppen vor allem am rechten Oberschenkel befallen. Fibrilläre Zuckungen, sowie qualilative Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit fehlen jedoch auch jetzt. Auch wesentliche Sensibilitäts- und Blasen-Mastdarmstörungen sind nicht nachweisbar. Die Sehnenreflexe haben sich jedoch an den Armen, teilweise auch an den Beinen verloren. — Gröbere innere Organerkrankungen fehlen. — Das Leiden zeigt eine außerordentlich langsame, kaum merkbare Weiterentwicklung.

Epikritische Besprechung.

Versuchen wir unsern Fall in eine der drei großen Gruppen der progressiven Muskelatrophie einzureihen, so scheidet wohl die „neurotische Form“ von vornherein aus. Es fehlen vor allem der familiäre Typus, sowie die frühzeitige distale Beinbeteiligung und qualitative Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit. Die Entscheidung aber, ob wir den Fall der spinalen Muskelatrophie oder der myopathischen Form zurechnen müssen, ist keineswegs leicht.

Ich will zunächst das Schema von Leube, das die wichtigsten Unterscheidungsmerkmale dieser beiden Hauptgruppen der progressiven Muskelatrophie enthält, hier wiedergeben und im Anschluß daran meine Entscheidung, daß es sich hier vermutlich um ein der Dystrophie zuzurechnendes Krankheitsbild handelt, näher begründen.

Spinale progressive Muskelatrophie.	Myopathische progressive Muskeldystrophie.
Beginn der Krankheit in den kleinen Handmuskeln, seltener im Deltoideus; die Atrophie im Allgemeinen von der Peripherie nach dem Rumpf fortschreitend.	Beginn in den Muskeln des Rumpfs, Schultergürtels und Oberarms, die Dystrophie im Allgemeinen vom Rumpf nach den Extremitäten fortschreitend.
Muskelhypertrophie fehlt.	Muskelhypertrophie neben Atrophie vorhanden.
Fibrilläre Zuckungen sind ganz gewöhnlich vorhanden.	Fibrilläre Zuckungen fast ausnahmslos fehlend.
Die atrophischen Muskeln zeigen partielle oder komplette Entartungsreaktion.	Die atrophischen oder pseudo - hypertrophischen Muskeln zeigen Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit, dagegen so gut, wie nie. Entartungsreaktion.
Die Krankheit kann in jedem Lebensalter sich entwickeln, jedoch gewöhnlich erst jenseits der dreißiger Jahre.	Die Krankheit beginnt in der frühen Jugend, d. h. fast immer vor dem 20. Lebensjahre; sie ist eine wesentlich juvenile Krankheit.
Complikation mit Bulbärsymptomen (die der Atrophie der Muskeln des Rumpfs und der Extremitäten nachfolgen, zuweilen auch vorangehen) ist nicht selten.	Bulbärsymptome fehlen ausnahmslos.

„Beiden Krankheiten gemeinsam ist das Fehlen von Störungen der Sensibilität und der Sphincterenfunktion, ferner — und zwar im Gegensatz zur amyotrophischen Lateralsclerose — die Abschwächung oder das Erloschensein der Sehnenreflexe und das Fehlen der spastischen Paresen.“

Zweifellos erinnern die ungemein langsame Entwicklung und der bilateral symmetrische Beginn des Leidens in den kleinen Hand- und Fingermuskeln mit geringem Vorsprung der rechten Seite, sowie das baldige symmetrische Ergriffensein der Vorderarmmuskeln an eine spinale progressive Muskelatrophie.

Mit dieser Auffassung wäre sogar die Beteiligung der Gehirnnerven, insbesondere die Atrophie im Facialisgebiet vereinbar. Es kommen ja Kombinationen der spinalen Muskelatrophie mit progressiver Bulbärparalyse vor, und sehen wir doch in unserem Falle eine schwerfällige undeutliche Sprache mit beginnender Zungenatrophie! Auch das obere Facialisgebiet soll nach U t h h o f f bei der spinalen Form häufiger betroffen sein als gewöhnlich angenommen wird. Es kommen ferner auch bei der spinalen Muskelatrophie ausnahmsweise Augenmuskellähmungen vor. Mit der Diagnose einer seltenen spinalen Form der Muskelatrophie läßt sich jedoch nicht gut das Fehlen der fibrillären Zuckungen und der Entartungsreaktion in Einklang bringen. Der Patient will zwar in früheren Jahren öfters „Zuckungen“ in den Armen verspürt haben; objektiv konnten wir jedoch trotz der häufigen Untersuchungen in längeren Pausen niemals etwas Derartiges feststellen. Wir müssen andererseits zugeben, daß diese fibrillären Zuckungen auch bei chronischen Vorderhornerkrankungen gelegentlich fehlen können. Gleiches gilt für die qualitative Veränderung der elektrischen Erregbarkeit. Die Entartungsreaktion gehört zwar zu den wichtigsten Kriterien der Differentialdiagnose zwischen primärer

Myopathie und spinaler Muskelatrophie; es ist aber nur der positive Nachweis der Entartungsreaktion geradezu ausschlaggebend. Fehlen der Entartungsreaktion schließt eine spinale Form erfahrungsgemäß nicht völlig aus. Namentlich in sehr chronisch verlaufenden Fällen — dieses langsame Fortschreiten trifft gerade für unsere eigene Beobachtung zu — hat man ein solches Fehlen der qualitativen Veränderung der elektrischen Erregbarkeit gefunden.

Differentialdiagnostisch käme weiter die sogenannte „Dystrophie mit Entartung peripherer Nerven“ und zwar der Typus Gombault-Mallet oder Déjérine-Sottas in Frage.

Nach Jendrassik beginnt bei diesem Typus der atrophische Prozeß in den kleinen Handmuskeln. Es können die Muskeln des Unterarms folgen, dann kann eine der Krallenhand ähnliche Deformation entstehen. Der Prozeß ist hauptsächlich auf die distalen Extremitäten beschränkt.

Um diese Spielart der progressiven Muskelatrophie kann es sich jedoch hier keineswegs handeln. Gegen einen solchen Typus „Gombault-Mallet“ sprechen von vornherein die Beteiligung der Gesichts- und Halsmuskulatur in unserem Falle, sowie das Fehlen aller Kennzeichen einer gröberen Miterkrankung der peripherischen Nerven. Bei diesem Typus „Gombault-Mallet“ oder „Déjérine-Sottas“ mit Entartung peripherer Nerven sieht man nämlich Entartungsreaktion, fibrilläre Zuckungen, ja Sensibilitätsstörungen, Ataxie und Romberg'sches Phänomen

— kurzum Zeichen, die in unserem Falle vollkommen fehlen.

Stellt man sich andererseits auf den Standpunkt, daß in unserem Falle eine Spielart myopathischer Atrophie, also der sogenannten Muskeldystrophie, vorliegt, so spricht dafür schon das Lebensalter, in dem die Erkrankung einsetzte. Der Patient behauptet zwar, daß sein Leiden erst vor 10 Jahren begonnen habe. Daß dies jedoch nicht zutrifft, läßt sich aus den einschlägigen Akten der Landesversicherungs-Anstalt beweisen. Der Patient wurde schon nach dem ersten Gutachten vom Mai 1901, also vor fast 11 Jahren, wegen fortgeschrittener Muskelatrophie im Alter von 26 Jahren invalidisiert. Dieser Muskelschwund bestand damals schon seit 6—7 Jahren; er hat also spätestens im 19. oder 20. Lebensjahre eingesetzt. Berücksichtigt man nun den außerordentlich chronischen Verlauf unseres Falles und die Tatsache, daß ein solcher Muskelschwund vielfach erst dann von dem Patienten aus solchen Bevölkerungsschichten beachtet wird, wenn er schon höhere Grade erreicht hat, so darf man den ersten Beginn des Leidens wohl noch früher zurückdatieren.

Die Magerkeit des Gesichts, die im Mißverhältnis zu der sonstigen Muskel- und Fettgewebsentwicklung stand, soll sogar bis in die Kindheit zurückreichen. Zu dieser auffälligen Magerkeit des Gesichts, die vielleicht schon als sehr frühzeitig einsetzende „Facies myopathica“ zu deuten ist, trat dann bald nach der Pubertät eine atrophische Schwäche der Hände und Vorderarme hinzu. Allmählich beteiligten sich daran

neben Oberarm-, einzelne Schulter- und Halsmuskeln, auch der Beckengürtel, sowie der Oberschenkel rechts mit Verschwinden der Sehnenreflexe am rechten Bein, aber ohne fibrilläre Zuckungen und qualitative Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit, sowie ohne gröbere und primäre Sensibilitätsstörungen. Dafür, daß dieses Leiden eher als eine Spielart der Dystrophie als der spinalen Atrophie zu deuten ist, sprechen zunächst folgende Erwägungen:

1. Die spinale Muskelatrophie ist eine Krankheit, die jenseits der 30er Jahre, meist zwischen dem 40. und 50. Lebensjahr einsetzt und nur in Ausnahmefällen vor dem 20. Jahre! Hier mußte jedoch der Patient bereits im 26. Jahre wegen fortgeschrittener Muskelatrophie invalidisiert werden und der erste Beginn der Vorderarm- und Handmuskelatrophie reicht sicherlich bis zur Pubertät zurück. Die Anfänge der facies myopathica machten sich sogar schon in der Kindheit geltend!
2. Wenn die spinale Muskelatrophie einmal in den kleinen Handmuskeln und Vorderarmen beginnt — dies ist die Regel — so setzt die Erkrankung an den unteren Extremitäten analog, d. h. gleichfalls distal ein, während hier an den Beinen zunächst Hüft- und Oberschenkelmuskulatur ergriffen wurde.
3. Die facies myopathica legt schon an sich die dystrophische Natur des Prozesses dar, zumal hier die Gesichtsbeteiligung schon frühzeitig, wahrscheinlich sogar als erstes Krankheitssignal

einsetzte und mit ausgesprochener Beteiligung der Stirnäste einherging.

4. Augenmuskellähmungen, wie sie unser Patient zeigt, kommen zwar auch bei der spinalen Form vor, aber so außerordentlich selten, daß sie differentialdiagnostisch gegen die spinale Form in die Wagschale fallen.
5. Entartungsreaktion und Zuckungen fehlten. Dies ist die Regel bei der Dystrophie und eine Ausnahme bei spinalem Typus. Dagegen sprechen nicht die anamnestisch angegebenen „Zuckungen" im Krankheitsbeginn; es ist dies wiederholt z. B. auch von Erb bei Dystrophien beobachtet.

Das klinische Gesamtbild spricht also für die Auffassung, daß hier eine Spielart der myopathischen Muskelatrophie d. h. der progressiven Muskeldystrophie vorliegt, die mit einer facies myopathica schon in der Kindheit einsetzte und nach der Pubertät im Gegensatz zu der übrigen proximalen Extremitätenbeteiligung zunächst auf Hand- und Vorderarmmuskulatur übergriff.

Wir wissen durch die neueren Erfahrungen, daß starre Regeln hinsichtlich des Ortes, an der die Abmagerung einsetzt, bei der Muskeldystrophie keineswegs bestehen. Die Dystrophie kann — dies lehren vor allem die Beobachtungen Schultzes und Jendrassiks — schließlich in jedem willkürlichen Körpermuskel einsetzen. Während also in der Regel bei der Dystrophie zunächst Schulter- und Oberarmmuskelgruppen atrophieren, kann sie ausnahmsweise auch zuerst Vorderarm und Handmuskulatur ergreifen und

damit den üblichen spinalen Typus nachahmen. Die spinale Muskelatrophie kann andererseits — es sind wiederholt solche Fälle beschrieben — ausnahmsweise proximal beginnen und die distale Armmuskulatur zunächst verschonen; sie kopiert dadurch das Lokalisationsschema der myopathischen Muskelatrophie.

Man hat überhaupt — wohl nicht mit Unrecht — die Frage aufgeworfen, ob zwischen den einzelnen Formen der progressiven Muskelatrophie, der spinalen, neurotischen und myopatischen, regelmäßige und prinzipielle Unterschiede bestehen. Das Gros der Fälle läßt sich unzweifelhaft in eine der drei Gruppen einreihen; es gibt aber hier zahlreiche Ausnahmen von der Regel und sicherlich auch die mannigfachsten Uebergänge zwischen den genannten Hauptgruppen. Bei hochgradiger Muskeldystrophie müssen schließlich retrograd auch die peripherischen motorischen Nerven und die spinalen Vorderhorngebiete leiden. Wir können deshalb in den Spätfällen, die zur Sektion gelangen, auch autoptisch manchmal kaum mehr mit Sicherheit entscheiden, ob es sich um primäre oder um sekundäre Veränderungen im Bereich des peripheren motorischen Neurons handelt.

Einige Besonderheiten unseres Falles bedürfen noch einer kurzen Erwähnung.

Auffällig waren bei unserem Kranken der etwas kleine Kopf mit stark vorspringenden Knochenlinien, vor allem an Schläfen und Hinterkopf, die abstehenden Ohren, sowie der hochgewölbte Gaumen und der stark prognathe und auffällig schmale Unterkiefer. Man hat solche Skelettveränderungen bei der Dystrophie

mit facies myopathica wiederholt beschrieben. Schulze hat sie als Knochendystrophie gedeutet. Es liegt nahe, dieselbe als sekundäre Folge der Muskelabmagerung zu deuten. Da aber nicht selten ein erhebliches Mißverhältnis zwischen dem Grade der Knochen- und der Muskeldystrophie besteht, muß man mit der Möglichkeit primärer Mitbeteiligung des Knochenskelettes rechnen. Natürlich können solche Anomalien gewissermaßen Degenerationszeichen und Teilerscheinung der allgemeineren abnormen Körperanlage darstellen. Am Boden der Mundhöhle lag bei unserm Kranken auffällig tief in dem stark prognathen Unterkiefer, in der Mitte eine tiefere und seitlich je eine seichtere Längsfurche zeigend, die an sich keineswegs breite Zunge. Man hatte fast den Eindruck, als ob die tiefe Lage der Zunge durch atrophische Schwäche der Mundbodenmuskulatur also des sogenannten Diaphragma oris (M. mylohyoideus und M. geniohyoideus) bedingt wäre. Die Längsfältelung schien jedoch keineswegs auf Zungenatrophie zu beruhen, sondern mehr auf dem räumlichen Mißverhältnis zwischen der noch zu breiten und tief gelegenen Zunge und dem stark prognaten aber gleichzeitig sehr schmalen Unterkiefer.

Auch das Ergebnis der Funktionsprüfung des Ohres ist bemerkenswert. Sie sprach für eine nervöse Schwerhörigkeit, wohl auf Grund einer Läsion von Akutikusfasern. Der Schalleitungsapparat war hingegen normal. Inwieweit dieser Ohrbefund zu der progressiven Muskelatrophie in engerem Zusammenhang steht oder mehr ein Stigma nervöser Degeneration

ist, läßt sich kaum entscheiden. Ausnahmsweise hat man eine solche Schwerhörigkeit bei Dystrophien beobachtet und auf Atrophie der Paukenhöhlenmuskulatur zurückgeführt. Dies trifft jedoch, wie der otologische Untersuchungsbefund lehrt, hier kaum zu.

Daß es sich bei dem oben beschriebenen Typus der progressiven Muskelatrophie kaum um eine zufällige Spielart handelt, beweißt uns die Tatsache, daß wir erst jüngst in der Poliklinik einen zweiten Fall beobachten konnten, der in allen wesentlichen Einzelheiten der eben beschriebenen Eigenbeobachtung vollkommen glich. Es handelt sich um einen 28 Jahre alten Herrn, der uns von Exzellenz Erb in Heidelberg zur weiteren Untersuchung und Behandlung überwiesen wurde. Der in nervöser Hinsicht stark belastete Patient zeigte gleichfalls schon in früher Jugend eine facies myopathica, zu der sich annähernd in der Pubertätszeit eine fortschreitende atrophische Schwäche der Vorderarm- und Handmuskulatur hinzugesellte. Es bestand u. a. gleichfalls erhebliche Prognathie, sowie die oben genau beschriebene Fältelung der Zunge. Wir werden auf diesen Fall in einer späteren Arbeit zurückkommen.

Es ist mir eine angenehme Pflicht,

Herrn Professor Dr. Ed. Müller

für die gütige Ueberlassung des Falles, sowie für seine liebenswürdige Unterstützung bei dessen Bearbeitung meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literatur.

Bach L., Krankheiten des Auges im Zusammenhang mit der inneren Medizin. (Handbuch der inneren Medizin. — Julius Springer, Berlin 1911.)

Breede Wilh., Ein Fall von Pseudohypertrophie der Muskulatur mit ungewöhnlicher Lokalisation der Pseudohypertrophie. Dissertation Jena 1903.

Brauser H., Beitrag zur Casuistik der Dystrophia muscularis progr. Dissertation München 1895.

Doctor E., Ueber einen Fall von Dystrophia muscularis progressiva. Dissertation München 1896.

Erb W., Dystrophia muscularis progressiva. (Klinische und pathol. anat. Studien.) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde 1891.

Grüter W., Eigenartige Augenmuskelstörungen bei einem atypischen Fall von progressiver Muskelatrophie. Zeitschr. f. Augenheilkunde. Bd. XXVI, Heft 6.

Hötte Clemens, Ueber Komplikationen bei Dystrophia muscularis progr. Dissertation Bonn 1893.

Jendrassik E., Die hereditären Krankheiten. (Handbuch der Neurologie. Julius Springer, Berlin 1911.)

Keferstein G., Ueber die progressiven Muskelatrophien. Dissertation Göttingen 1894.

Kehrer F. A., Beitrag zur Lehre von den hereditären Muskelatrophien. Dissertation Heidelberg 1908.

Lange F., Beitrag zur Klinik der progressiven Muskelatrophie im Kindesalter. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. 40. Bd., 1910.

Lewandowsky M., Handbuch der Neurologie. Julius Springer, Berlin, 1911, 2. Bd.

Leube W., Spezielle Diagnose der inneren Krankheiten. F. C. W. Vogel, Leipzig.

Lorenz, H., Muskelerkrankungen (Nothnagels Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie. Bd. 11, 1904).

Marquardt K. F., Zur Aetiologie der Dystrophia muscularis progressiva. Dissertation Berlin 1896.

Marburg O., Die chronisch progressiven nuclearen Amyotrophien. — Die amyotrophische Lateralsklerose. (Handbuch der Neurologie — Lewandowsky.)

Moritz F., Die Krankheiten der peripheren Nerven, des Rückenmarks und des Gehirns. (J. v. Merings Lehrbuch der inneren Medizin 1908.)

Müller A., Zur Lehre der Dystrophia muscularis progressiva. Dissertation Kiel 1902.

Schaedel W., Zur Lehre der Dystrophia muscularis progressiva. Dissertation Kiel 1909.

Schüle A., Ein Fall von juveniler Dystrophie (auf hereditärer Basis) mit Beteiligung des Gesichts. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde Bd. I 1891.

Westphal C., Ueber einige Fälle von progressiver Muskelatrophie mit Beteiligung des Gesichts. „Gesammelte Abhandlungen".

With O., Eine familiäre atypische Form der Dystrophia muscularis progressiva. Dissertation Freiburg 1906.

Wongtschowski A., Ueber Dystrophia muscularis progressiva. Dissertation Berlin 1892.

Lebenslauf.

Am 11. November 1884 wurde ich, *Hermann Heinrich Ernst Schweckendiek,* als Sohn des *Hermann Schweckendiek* und seiner Ehefrau *Friederike*, geb. Lange, zu Aerzen (Hannover) geboren. Ich bin evangelischer Konfession und preußischer Staatsangehöriger. Meine Schulbildung genoß ich auf dem Realprogymnasium zu Hameln und auf der Oberrealschule zu Worms, die ich Ostern 1904 mit dem Zeugnis der Reife verließ. Die Ergänzungsprüfung im Lateinischen legte ich 1 Jahr später auf dem Realgymnasium zu Darmstadt ab. Ich studierte an den Universitäten Marburg und Halle. Die ärztliche Vorprüfung bestand ich in Marburg im Herbst 1906 und das medizinische Staatsexamen ebendaselbst am 9. Mai 1909. Als Medizinalpraktikant war ich an der Univ.-Augenklinik zu Marburg, an der Univ.-Ohrenklinik zu Halle und an der medizinischen Poliklinik zu Marburg in der Zeit vom 12. Mai 1909 bis 12. Mai 1910 beschäftigt. Sodann widmete ich mich weiter dem Studium der Ohren-, Nasen- und Halskrankheiten an der Univ.-Ohrenklinik zu Halle, woselbst ich bis zum 1. April 1911 als Assistent tätig war, und an der laryngologischen Poliklinik in Halle. Seit 1. April 1911 bin ich bei meinem Onkel Dr. Aug. Schweckendiek auf dem gleichen Gebiete beschäftigt.

Meine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren und Privatdozenten, in Marburg:

Bach, Beneke, Brauer, Bonhoff, v. Behring, Disse, Friedrich, Fries, Gasser, Gürber, Häcker, Hildebrand, Jahrmärker, Kutscher, Krauß, Küttner, Korschelt, Lohmann, A. Meyer, Richarz, Römer, Schenck, Schwenkenbecher, Stöckel, Schmidt, Sauerbruch, Tuczek, Zinke, Zumstein.

in Halle:

v. Blume, v. Bramann, Eberth, Fraenkel, Frese, Freund, Fromme, Isemer, von Mering, Schmidt-Rimpler, Schwartze, Stieda, Stöltzner, Tomaszewski, Vahlen, Veit, Winternitz.